

第50回北海道小児循環器研究会

日 時：2008年4月5日(土)
場 所：札幌医科大学記念ホール(大ホール)
当番幹事：村上 智明(北海道大学医学部小児科)

1. Staphylococcus lugdunensisによる感染性心内膜炎の1例

札幌医科大学小児科

堀田 智仙, 長谷山圭司, 高室 基樹
堤 裕幸

S. lugdunensisは感染性心内膜炎(IE)の起因菌としてはまれだが, S. aureusと同様の組織破壊力を有し, 左心系のIEでは致死的で外科治療を要す場合が多い。今回, われわれは右心系に生じたS. lugdunensisによるIEで, 外科治療なしで軽快した例を経験した。

症例は20歳男性。心室中隔欠損・右冠尖逸脱の診断で小児期より当科フォローを受けている。齲歯の治療途中であった。2007年11月23日より発熱あり, 近医で抗生剤投与(内服・静注)を受けていたが解熱せず。12月7日に当科入院。心エコーで膜性中隔瘤に疣腫を認め, 静脈血培養で S. lugdunensisが検出された。菌同定後は抗生剤VCM + ABPCを併用。1カ月後に薬疹が出現したためPAPM/BP単剤に変更して計2カ月の抗生剤治療を施行。全身状態は改善したが, 膜性中隔瘤の組織破壊により左室右房交通を認める。現在無投薬で外来観察中である。

2. 1年間に経験した乳幼児心筋疾患の3例

北海道立子ども総合医療療育センター循環器科

阿部なお美, 高室 基樹, 島山 欣也
横澤 正人

当センターで1年間に経験した乳幼児の心筋疾患3例について, 経過, 診断等を比較して報告した。年齢は10カ月~1歳3カ月, 初発症状は全例発熱であった。症例3はさらに低血糖, けいれんを伴い, SIDS様の経過であった。入院当初は3例とも急性心筋炎と考え, 強心薬, 血管拡張薬, 利尿薬, γ グロブリンによる治療を開始した。ACE阻害薬は胃管からの注入で早期から導入した。2例で腹膜透析を要したが, 補助循環には至らず救命し得た。症例2は経過中, 逸脱酵素上昇の所見がなく, その後の心内膜心筋生検で拡張型心筋症と診断した。症例3は特徴的な発症様式から代謝異常が疑われ, アシルカルニチン分析にてグルタル酸尿症2型と化学診断された。

3. 末梢性肺動脈狭窄症のフォロー中にみつけた右側大動脈弓・左鎖骨下動脈孤立症の1例

釧路赤十字病院小児科

鈴木 靖人, 濱野 貴通, 佐々木 理
古瀬 優太, 中村 明枝, 田原 泰夫
仲西 正憲, 永島 哲郎

北海道大学医学部小児科

村上 智明

右側大動脈弓に合併する左鎖骨下動脈孤立症は非常にまれとされている。症例は診断確定時6カ月の女児。在胎30週3日, 出生体重1,487gで出生し, 早産・極低出生体重児としてNICUに入院となった。右動脈管は生後4日目に自然閉鎖した。収縮期駆出性雑音の増強がみられ, 生後62日目のUCGにて生理的肺動脈狭窄症の疑いと診断された。

所見の改善がみられず, 生後6カ月時に精査を行った。四肢血圧は左上肢のみ収縮期圧が低く計測された。胸部X線写真にて右側大動脈弓と左肺血流の減少を認めた。UCGにて左右肺動脈血流速度がともに2.2m/sと速く, 左肺動脈径は右に比べ細かった。肺血流シンチグラムにて肺血流の左右不均衡を認めた。心カテーテル治療の適応を判断するため, 胸部造影CT検査を行った際に右側大動脈弓について検討したところ, 左鎖骨下動脈は大動脈弓からは起始せず孤立していた。発生学的考察も含め報告する。

4. カテーテル治療後肺うっ血を来した大動脈弁狭窄 + 大動脈縮窄の1例

北海道大学医学部小児科

古川 卓朗, 八鍬 聡, 武田 充人
上野 倫彦, 村上 智明

同 循環器外科

夷岡 徳彦, 橋 剛, 村下十志文
松居 喜郎

症例は2カ月男児。新生児期に大動脈弁二尖弁(BAV), 大動脈縮窄(CoA)と診断され, 経過観察中に大動脈弁狭窄(vAS)の所見が進行し当科に転院となった。UCGとカテーテル検査にてvAS, CoAともに高度で拡張障害の所見も認めた。カテーテル治療により圧較差は左室-上行大動脈で78mmHgから20mmHg, 大動脈縮窄部にて40mmHgから16mmHgと改善し, 大動脈弁逆流は軽度にとどまった。しかし治療後に呼吸障害の増悪・肺うっ血の増強を認め, 低灌流の所見はなく拡張障害とカテーテル時の水分負荷

によるwet-warmの状態と考えられた。ガイドライン上呼吸管理、利尿薬、血管拡張薬の治療が勧められているが、大動脈弁狭窄のため血管拡張薬は使用せず酸素投与・利尿薬による治療の結果、数日の経過で改善した。急性心不全治療ガイドラインは有用な治療を示すが、特に複雑な血行動態を呈する小児例に関しては、症例ごとに治療の適不適の判断が必要と考えられた。

5. 抗SS-A抗体関連高度房室ブロックに続発した拡張型心筋症に対して右室心外膜ペースングから両心室ペースングに変更し心不全が改善した10歳女児例

旭川医科大学小児科

真鍋 博美, 杉本 昌也, 梶野 浩樹
藤枝 憲二

同 第一外科

角浜 孝行, 赤坂 伸之, 笹嶋 唯博

同 救急医学

郷 一知

症例は10歳女児。母は抗SS-A抗体陽性。乳児期診断：SSS、高度房室ブロック、CLBBB。3歳で徐脈が進行しPPMI(VVI)。8歳頃から心拡大が進行し薬物治療によっても心不全は悪化し10歳で全身浮腫、腹水貯留と心拡大の進行を認め入院した。XR：CTR 72%、心エコー：LVdD 68mm、LVFS 0.04、BNP 1,730pg/ml、心臓カテテル検査で至適ペースング部位を検討したところ心房-両心室ペースングで最もQRS幅が短縮しCIが上昇した。この結果から心不全改善にはCRTが有効と判断した。術後3カ月でCTRは70%から58%に、BNPは1,730pg/mlから108pg/mlに改善しNYHA分類はIIIからIIになり退院できた。重症心不全を伴う拡張型心筋症に対して至適ペースング部位を確認しCRTが有効と判断した。急性効果は得られたが慢性効果について慎重な経過観察が必要である。

6. 管理に難渋した三尖弁閉鎖症・-cの1例—肺動脈絞扼術後の心房間交通狭小化、右流出路狭窄と左肺静脈閉塞—

北海道立子ども総合医療・療育センター循環器科

横澤 正人, 阿部なお美, 高室 基樹
畠山 欣也

同 新生児科

春日 亜衣, 新飯田裕一

同 心臓血管外科

橋 一俊, 渡辺 学, 高木 伸之

症例は日齢0、女児。生直後からチアノーゼを指摘され当センターへ搬送された。高肺血流による心不全が進行したため、日齢8に肺動脈絞扼術を施行した。その後心房間交通の狭小化を認めたため日齢14にBASを施行したが、再び狭小化が進行した。3カ月時に人工心肺下に心房中隔欠損形成術を施行したが、術後に著明な低酸素血症が出現した。心エコーにて著明な右室流出路狭窄を認め

たため同日緊急で両方向性グレン手術を施行した。その後状態は安定したが、心エコーにて左肺静脈血流の加速を認め、軽度の左肺静脈閉塞があることが判明した。高肺血流の三尖弁閉鎖症・-c/bは比較的高率に右室流出路狭窄が進行するとされているが、本例のように急速に顕在化する場合もあるので注意が必要である。

7. 完全型心内膜床欠損症に対する根治術の検討—房室弁形成の工夫

手稲溪仁会病院心臓血管外科

八田英一郎, 俣野 順, 酒井 圭輔

同 小児循環器科

佐々木 康, 衣川 佳数

完全型心内膜床欠損症(CAVSD)根治術における房室弁形成の工夫を報告。症例はtwo patch repairのVSD patchにスリットを入れ房室弁上下弁尖の接合面積増大を図る術式を行った2006年1月以降の3例。Rastelli type A 2例(生後1, 2カ月)、type C(ファロー四徴症合併, 3歳3カ月)。術前房室弁逆流は左：無2, trivial 1例, 右：trivial 3例。左側房室弁のcleftは閉鎖せず1, 中隔側1針閉鎖1, 全長閉鎖1例。全例元気に経過中で2~21カ月のfollow up。房室弁狭窄なし、逆流は左：無1, trivial 2例, 右：trivial 2, mild 1例。スリット入りVSD patchはCAVSD根治術における房室弁形成の有用な方法の一つになり得ると考える。

8. 大血管転位症(TGA)術後に急速に進行した肺動脈狭窄症の1例

旭川医科大学第一外科

数野 圭, 赤坂 伸之, 角浜 孝行
笹嶋 唯博

同 救急医学講座

清川 恵子, 郷 一知

同 小児科学講座

杉本 昌也, 真鍋 博美, 梶野 浩樹

症例は0歳男児。在胎39週2日に経膈分娩にて出生。生直後に著明なチアノーゼ認め、前医にてTGAの診断。当科搬入後、緊急手術となった。arterial switch operation施行。術後経過は良好であったが、第33病日頃よりエコー上肺動脈圧が急速に上昇し、over systemicの状態になったため、初回手術より第67病日に肺動脈形成術を施行した。術後も右肺動脈末梢の狭窄が残存したため肺動脈圧は比較的高値であったが、経過は良好であった。病理所見は内膜の肥厚なく、弾性線維の過増殖であった。今後末梢病変に対しPTA予定している。

9. 乳児期急性ARに対するRoss手術の1例

北海道大学医学部循環器外科

橋 剛, 夷岡 徳彦, 村下十志文
松居 喜郎